

• 骨骼肌肉影像学 •

隆突性皮肤纤维肉瘤的影像学诊断

赵正凯, 伍建林, 程绍玲, 于晶, 黄杰

【摘要】 目的:探讨隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)的影像学表现及 CT、MRI 对 DFSP 的诊断价值。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 10 例 DFSP 患者的 CT、MRI 及超声表现,总结 DFSP 的影像特征。**结果:**10 例病例中 9 例单发,1 例多发。发生于躯干者 6 例,足底及后枕部各 1 例,乳腺 2 例,病变均位于皮肤及皮肤下层。肿瘤直径 <5 cm 者 8 例, >5 cm 者 2 例;2 例为术后原位复发,8 例为原发。CT 表现为边界尚清晰、类圆形或不规则形、稍低密度或等低混杂密度肿块。与肌肉信号相比,MRI 表现为 T_1 WI 稍低信号, T_2 WI 稍高信号,DWI 呈高信号, T_2 WI 脂肪抑脂序列呈高信号,信号较均匀,边界较清晰,增强扫描呈明显均匀强化,1 例行 MRI 动态增强扫描的时间-信号曲线呈速升缓降型。超声表现为均匀低回声或混合回声肿块,彩色多普勒血流显像示病灶内部及周边血流信号丰富。**结论:**DFSP 的 CT 及 MRI 表现具有一定特征性,结合临床特征可作出较准确的诊断;CT 及 MRI 对 DFSP 特别是术后复发患者的术前评估具有重要价值。

【关键词】 隆突性皮肤纤维肉瘤;磁共振成像;体层摄影术,X 线计算机;超声检查

【中图分类号】 R738.6;R814.42;R445.2;R445.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2017)09-0956-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.09.013

Imaging diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberance ZHAO Zhen-kai, WU Jian-lin, CHENG Shao-ling, et al. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Dalian Medical University, Dalian 116027, China

【Abstract】 Objective: To study the imaging manifestations and the value of CT, MRI in the diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberance (DFSP). **Methods:** CT, MRI and ultrasonographic features of ten cases with surgery and pathology proven DFSP were retrospectively analyzed, and their imaging features were studied. **Results:** Of the 10 cases with DFSP, there were solitary lesion (9 cases) and multiple lesions (1 case). The location of DFSP were trunk ($n=6$), planta pedis ($n=1$), occiput ($n=1$) and breast ($n=2$), all occurred in skin and subcutaneous tissue. The diameter of tumor was <5 cm ($n=8$) and >5 cm ($n=2$). 2 cases were recurrent tumor at the original site and 8 cases were primary tumor. The CT features were shown as round or irregular mass with clear boundary, slightly hypo-attenuated or iso/hypo-attenuated. On MRI, as compared with the signal intensity of muscle, tumor showed hypointense on T_1 WI and slightly hyperintense on T_2 WI, hyper intensity on DWI and fat suppressed T_2 WI. Masses showed homogeneous signal intensity and clear boundary. Marked homogeneous enhancement after contrast administration. One case had MR dynamic contrast enhancement, the time-signal intensity curve presented as rapid ascending and slow descending pattern. Sonographic findings were homogeneous hypoechoic or heteroechoic mass, intra-tumoral and peripheral rich blood flow signal could be assessed on color Doppler flow imaging. **Conclusion:** Certain characteristic CT and MRI features of DFSP could be revealed, accurate diagnosis could be made when in combination with clinical manifestations. CT and MRI plays an important role especially in evaluating patients with recurrence of DFSP before second operation.

【Key words】 Dermatofibrosarcoma protuberans; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Ultrasonography

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是一种少见的发生在真皮及皮下间叶组织的低度恶性肿瘤;呈缓慢局部侵袭性生长,具有较高的局部复发率但远处转移罕见^[1]。DFSP 由于生长部位表浅可早期发现、治疗,其诊断很少依赖影像学检查,因此 DFSP 影像学表现方面的文献报道较少。有文献报道 DFSP 单纯局部肿块切除术后肿瘤复发率

高达 50%~70%^[2];因此,加深对 DFSP 影像学表现的认识及准确的术前评估,可有效避免二次手术及术后复发。本文回顾性分析经病理证实的 10 例 DFSP 患者的临床、病理及影像学资料,旨在探讨 DFSP 的特征性影像表现及 CT、MRI 对本病的诊断及鉴别诊断价值。

材料与方法

1. 病例资料

搜集 2009 年 4 月—2016 年 3 月间行 CT、MRI 或超声检查并经手术病理证实的 10 例 DFSP 患者,其中

作者单位:116027 辽宁,大连医科大学附属第二医院放射科(赵正凯、程绍玲、黄杰);116001 辽宁,大连大学附属中山医院放射科(伍建林、于晶)

作者简介:赵正凯(1990—),男,四川巴中人,硕士研究生,主要从事心血管系统影像诊断工作。

通讯作者:程绍玲, E-mail: doctor_cheng01@sina.com

男 5 例,女 5 例,年龄 19~64 岁,平均 42 岁。临床表现为缓慢生长的结节或肿块;2 例近期局部疼痛,2 例轻度压痛,1 例位于足底活动后疼痛,1 例表皮轻微溃烂。病程为 6 个月~19 年,2 例为术后原位复发,余均为原发。查体:7 例皮肤表面发红或红肿,余 3 例皮肤表面颜色与周围皮肤无差异;3 例表现为突向皮肤外的结节或肿块,5 例可见局部皮肤稍隆起,可触及质硬小结节,2 例皮肤表面未见明显隆起,但触诊均可触及质硬的小结节。

2. 检查方法

10 例中 9 例行 CT 平扫检查;2 例行 MRI 检查,其中 1 例行增强扫描;3 例行超声检查;1 例同时行超声、CT 及 MRI 检查。

CT 检查 7 例采用西门子 Sensation 64 层螺旋 CT 机,扫描参数:管电压 120 kV,管电流 110~400 mA,螺距 0.8~1.2,层厚 1~10 mm,扫描速度 0.33 s/r。2 例采用西门子 Sensation 128 层螺旋 CT 机,扫描参数:管电压 100~120 kV,管电流 110~380 mA,螺距 0.8~1.2,层厚 1~7 mm,扫描速度 0.33 s/r。

MRI 检查采用 Siemens Vero 3.0T 高场磁共振仪,采用快速自旋回波(turbo spin echo, TSE)及短时反转恢复(short time inversion recovery, STIR)序列,获取轴面 T_1 WI、 T_2 WI 及冠状面、矢状面 T_2 WI、DWI 图像;扫描参数: T_1 WI, TR 6~650 ms, TE 2.36~9.9 ms; T_2 WI, TR 3500~4000 ms, TE 25~70 ms;层厚 1~5 mm,层间距 0.1~0.6 mm;增强扫描于肘静脉高压注射对比剂钆喷酸葡甲胺(Gd-DTPA)行 T_1 WI 动态增强扫描,剂量 0.2 mL/kg,流率 2.0 mL/s。

超声检查采用 GE Logiq E9 彩色多普勒超声诊断仪,高频线阵探头,频率 9~15 MHz,选用浅表组织条件设置;观察病变部位、大小、形态、边界、内部回声以及与皮肤的关系,应用彩色多普勒血流显像(color Doppler flow imaging, CDFI)观察病灶内部血流情况。

结 果

1. 基本情况

10 例 DFSP 中 9 例为单发肿块,1 例为左乳肿块

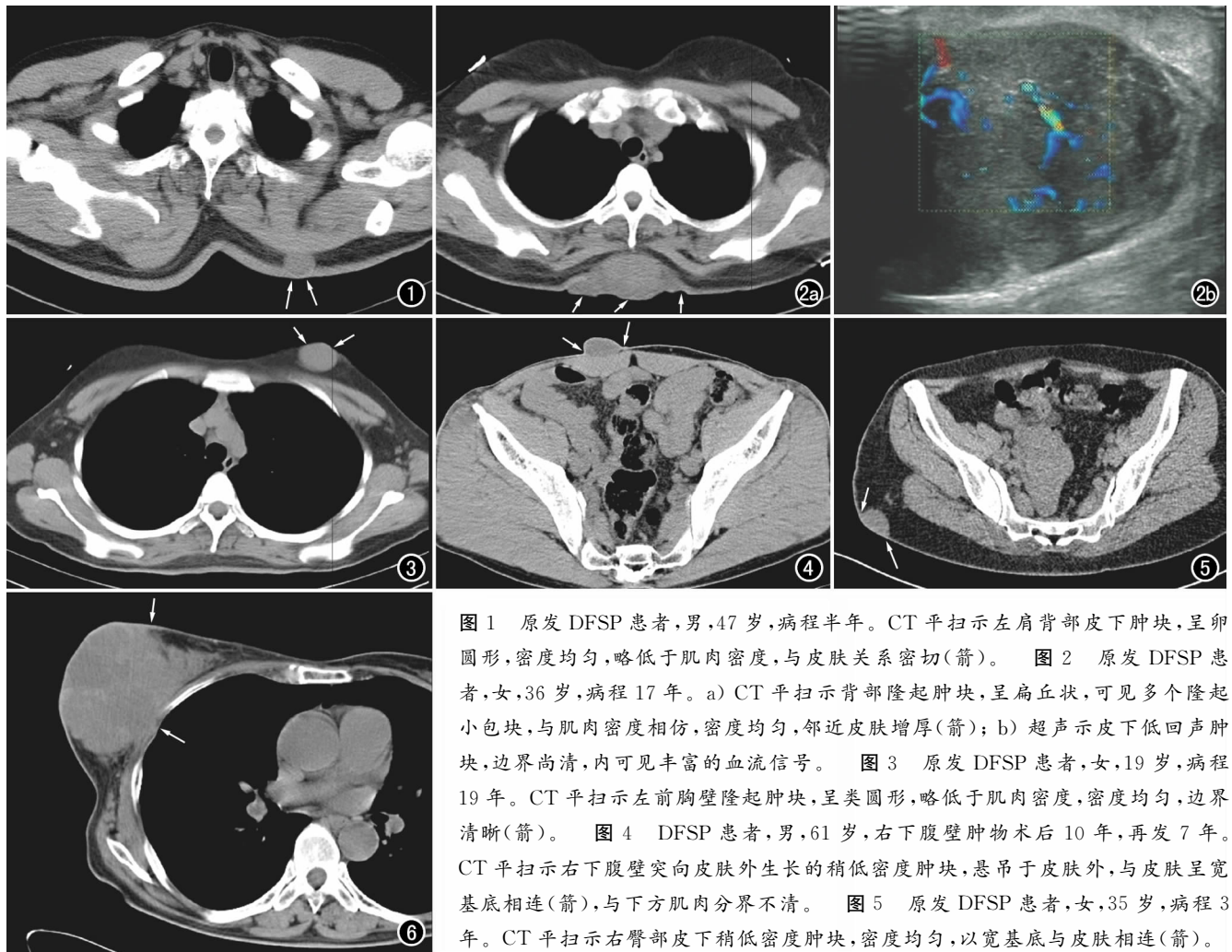


图 1 原发 DFSP 患者,男,47 岁,病程半年。CT 平扫示左肩背部皮下肿块,呈卵圆形,密度均匀,略低于肌肉密度,与皮肤关系密切(箭)。图 2 原发 DFSP 患者,女,36 岁,病程 17 年。a) CT 平扫示背部隆起肿块,呈扁丘状,可见多个隆起小包块,与肌肉密度相仿,密度均匀,邻近皮肤增厚(箭);b) 超声示皮下低回声肿块,边界尚清,内可见丰富的血流信号。图 3 原发 DFSP 患者,女,19 岁,病程 19 年。CT 平扫示左前胸壁隆起肿块,呈类圆形,略低于肌肉密度,密度均匀,边界清晰(箭)。图 4 DFSP 患者,男,61 岁,右下腹壁肿物术后 10 年,再发 7 年。CT 平扫示右下腹壁突向皮肤外生长的稍低密度肿块,悬吊于皮肤外,与皮肤呈宽基底相连(箭),与下方肌肉分界不清。图 5 原发 DFSP 患者,女,35 岁,病程 3 年。CT 平扫示右臀部皮下稍低密度肿块,密度均匀,以宽基底与皮肤相连(箭)。

图 6 原发 DFSP 患者,女,64 岁,病程 3 年。CT 平扫示右侧乳腺外象限巨大团块状,呈不均匀等低密度,累及周围皮肤及胸大肌(箭)。

伴周围皮下卫星灶;其中发生于腰背部 3 例(图 1、2)、胸腹壁 2 例(图 3、4)、臀部 1 例(图 5)、足底 1 例、后枕部 1 例、乳腺 2 例(图 6、7)。10 例均位于皮肤及皮下脂肪层,均无远处转移。肿瘤最大径 1.4~8.6 cm,其中 8 例瘤体最大径 <5 cm,表现为边界较清晰、密度和信号较均匀的肿块;2 例瘤体最大径 >5 cm,表现为形态不规则,密度不均匀,肿块边缘均可见“子结节外突征”。6 例原发病灶呈卵圆形或类圆形;2 例复发病灶及 2 例原发病灶为不规则分叶状肿块且均伴邻近皮肤增厚,呈“皮肤尾征”,其中 1 例复发病灶突出于皮肤悬吊在皮肤外方。

2. CT 表现

7 例病变与周围肌肉呈均匀稍低密度,CT 值 29~36 HU;2 例病变呈不均匀等低密度,CT 值 13~67 HU。6 例病灶边界清晰,2 例复发病灶及 1 例右乳病灶与周围组织分界不清且均伴邻近皮肤增厚,其中右乳病变侵及右侧胸大肌。

3. MRI 表现

1 例右足病灶平扫 T_1 WI 呈等信号, T_2 WI、STIR、PD- T_2 WI 均呈高信号,信号不均匀,其内可见等信号分隔影,边界较清晰。1 例左乳病灶平扫及增强 T_1 WI 呈稍低信号, T_2 WI、STIR 均呈高信号,DWI 呈高信号,边界较清晰,周围皮下见一条状 T_2 WI 高信号卫星灶;增强扫描肿块及卫星灶呈明显均匀强化,周围皮肤

增厚并明显强化呈“皮肤尾征”,时间信号曲线呈速升缓降型。

4. 超声表现

行超声检查的 3 例均为紧邻皮肤的肿块,其中 2 例呈低回声,回声尚均匀,边界清晰,形态规则;1 例为混合回声,局部边界不清晰,形态欠规则。CDFI 示 3 例病变内部及周边均可见丰富的血流信号。

5. 病理结果

10 例病理均诊断为 DFSP,1 例右乳 DFSP 伴肌纤维母细胞分化。显微镜下见梭形或短梭形瘤细胞呈车辐状排列或有席纹状排列的趋势。免疫组织化学分析 10 例 CD34 均呈阳性。

讨 论

1. DFSP 的临床及病理表现

DFSP 是一种少见的发生在真皮及皮下间叶组织的低度恶性肿瘤。DFSP 约占全部软组织肉瘤的 1%,占全部恶性肿瘤的 0.1% 以下,发病率为 0.8~4.5/100 万^[3]。在 2013 年 WHO 新分类中将其归类于成纤维细胞/肌纤维母细胞性肿瘤中的中间型(罕见转移)。该病可发生于任何年龄,发病高峰年龄为 20~50 岁,男性略多于女性;本组患者平均年龄为 42 岁。临床常表现为无痛性皮肤小结节,生长缓慢,病程可长达数年至数十年,本组 10 例患者中病史 >5 年者 6 例,其中

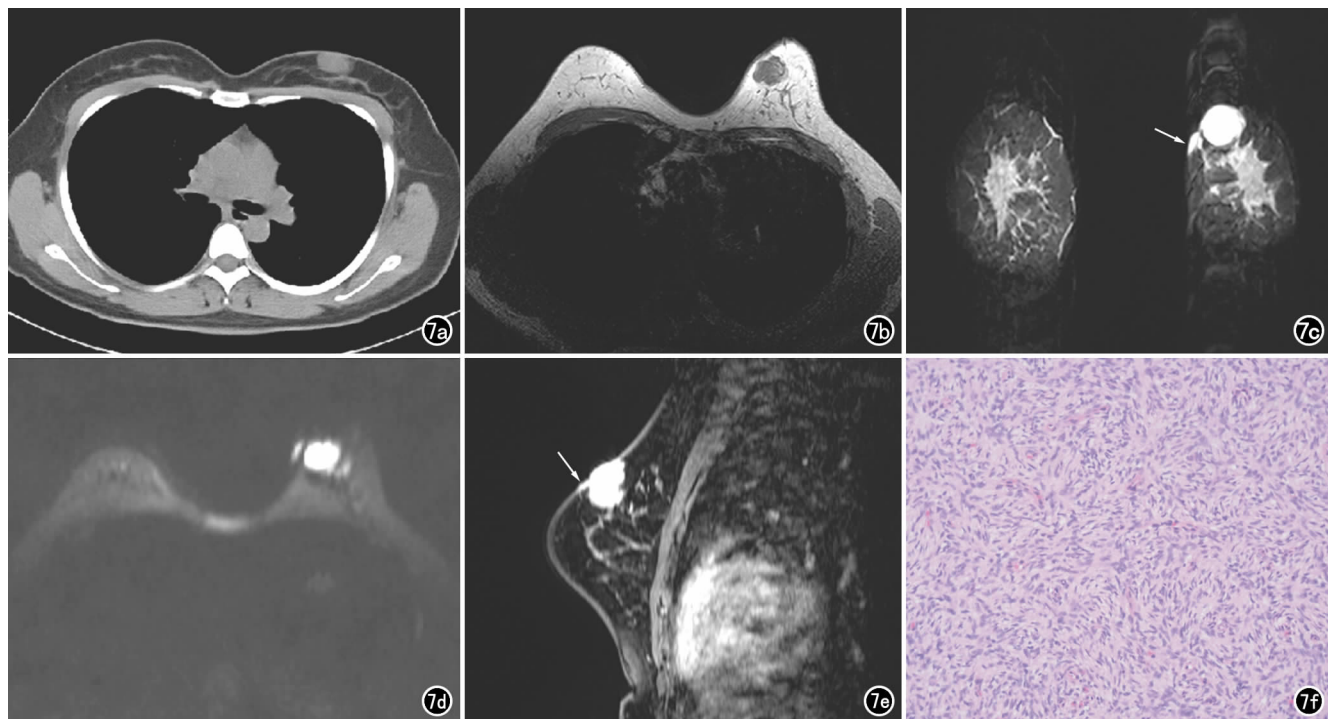


图 7 原发 DFSP 患者,女,29 岁,病程 5 年。a) 胸部 CT 平扫示左乳皮下卵圆形稍低密度影,其内密度均匀,边界较清晰; b) 横轴面平扫 T_1 WI 示浅分叶状不均匀稍低信号肿块影; c) 冠状面 T_2 WI 抑脂序列图像示高信号肿块影,周围皮下可见卫星灶(箭); d) DWI 示肿块及卫星灶呈高信号; e) 矢状面 T_1 WI 增强扫描抑脂序列图像示不规则浅分叶肿块呈明显均匀强化,周围皮肤稍增厚并明显强化(箭); f) 镜下示梭形或短梭形瘤细胞呈车辐状排列或有席纹状排列的趋势($\times 100$, HE)。

病史>10 年者 3 例,反映出 DFSP 生长非常缓慢的特点。随着病情进展,肿瘤可迅速增大;Li 等^[4]报道外伤后肿瘤加速进展;本组 2 例分别于外伤、感染后,肿瘤迅速增大,因此外伤及感染可能加速肿瘤进展。DFSP 最常发生于躯干表浅的皮肤及皮下组织,约占 50%~60%,其次为四肢、头颈部,发生于乳腺者罕见^[5];本组 10 例中 6 例发生于躯干,2 例发生于乳腺。DFSP 具有较高的局部复发率但远处转移罕见,肺为比较常见的远处转移器官;本组 10 例中仅有 2 例复发,均无转移,复发肿瘤分化程度较原发肿瘤差,表现为明显外突的肿块或向深部组织浸润生长。

组织学上,DFSP 分为经典型、纤维肉瘤型及色素型,以经典型为主;本组中 9 例(90%)为经典型,镜下见特征性的单一形态的梭形细胞呈席纹状排列,1 例表现为局部梭形细胞增生活跃,伴肌纤维母细胞分化。免疫组织化学 CD34 强阳性有助于诊断及鉴别诊断。相关文献报道 90%以上的 DFSP 基因检测可见 17 和 22 号染色体的转位 $t(17;22)^{[6]}$,可作为诊断 DFSP 的新方法。

2. DFSP 的影像学表现

DFSP 大多位于真皮及皮下间叶组织,不同程度突出于体表。超声任意断面观察、CT 多平面重建技术及 MRI 多方位成像可清晰显示肿块位置、大小、形态、边缘、内部结构、皮肤及深部侵犯程度、与周围组织关系等;超声在 DFSP 的术前诊断中价值有限,当肿瘤体积较大、形态不规则或复发病变浸润范围较广时,超声对肿瘤边界判定困难,特别是深部边界;需要结合 CT 或 MRI 行进一步检查。笔者通过对 10 例 DFSP 影像表现的分析,并结合文献复习,发现 DFSP 的影像表现特征与肿瘤是否为复发和病变大小有关。

原发 DFSP 多表现为类圆形稍低密度肿块, T_1WI 呈等或稍低信号, T_2WI 及 T_2WI 抑脂像呈高信号,超声呈弱回声、纵横比 <1 ,边界清晰,回声、密度或信号均匀,偶可见多个相对独立的小结节,增强呈明显均匀强化;大多数病灶位于皮肤内或轻微突出于皮肤;若病史很长(一般>10 年)且病变较大者,可呈分叶状明显突出于皮肤,但密度或信号仍较均匀或稍不均匀^[7-14]。本组 10 例中 8 例为原发,其中 6 例为皮下类圆形肿块,边界清晰,回声、密度和信号均匀;1 例病程为 17 年,呈分叶状外突于皮肤的肿块,边界较清晰,密度仍较均匀;相关文献报道 DFSP 多为复发病例^[7,8,14],但本组病例以原发性、似良性者居多。本组 1 例行 MRI 动态增强扫描,病灶呈明显均匀强化,肿瘤周围可见粗大供血动脉,本组 3 例行 CDFI 示病变内部及周边均可见丰富的血流信号,说明 DFSP 血供丰富,与 Kransdorf 等^[1]报道的 1 例 DFSP 行血管造影显示其

内血流丰富的结论一致。

复发后的 DFSP 恶性程度增加、分化程度差,易出血、坏死、黏液变性,表现为不规则形等、低混杂密度肿块, T_1WI 呈不均匀稍低信号, T_2WI 及 T_2WI 抑脂像以高信号为主,混杂小斑片状低信号,边界不清,增强扫描呈明显不均匀强化;肿瘤向皮肤外突出呈“悬吊征”和/或向深层组织浸润呈“树根征”,大多数累及邻近皮肤使之增厚并明显强化呈“皮肤尾征”,常可见多个结节融合成团及部分小结节外突^[7-14];以上征象提示病变趋向于向恶性转化。本组 10 例中 2 例为复发病例,密度不均匀,边界不清,邻近皮肤均增厚,1 例突出于皮肤悬吊在皮肤外方,1 例病变区皮肤弥漫性增厚并向深层组织浸润,与相关文献报道一致^[7-11,14,15]。本文提出肿块的“皮肤尾征”征象,既往对这个征象关注较少。

DFSP 瘤体直径 <5 cm 时影像上常表现为卵圆形、边界清晰的等、稍低密度或 T_1WI 低、 T_2WI 高信号肿块,超声呈弱回声,回声、密度和信号均匀,似良性病变,增强扫描呈明显均匀强化。瘤体直径 >5 cm 时,肿瘤间质内含大量的胶原纤维或薄层致密结缔组织,恶性程度增高,易出血、坏死、黏液变性,影像表现为形态不规则、边界不清的等低混杂密度肿块, T_1WI 呈等低信号,出血时 T_1WI 呈高信号, T_2WI 及 T_2WI 抑脂像多呈稍高信号内混杂斑片状低信号或小斑片状高信号,增强扫描呈明显不均匀强化;结合病理,其不均匀低强化区与肿瘤间质内大量的胶原纤维或致密结缔组织有关,无强化区为肿瘤坏死、黏液变性区域^[14,15]。本组 2 例瘤体最大径 >5 cm,表现为形态不规则,密度不均匀,超声呈混合回声,肿块边缘均可见“子结节外突征”,表现为突出皮肤的肿块表面有一个或多个更小结节单独突起,何涌等^[7]认为“子结节外突征”是 DFSP 的特征性影像表现,常见于较大的肿块。Li 等^[16]认为肿瘤体积大、强化不均匀的病灶容易恶变;有学者报道 10%~15%的 DFSP 病例含有肉瘤成分,镜下肉瘤变区域超过 5%提示原位复发及远处转移的概率增高^[17]。因此当肿瘤体积较大,形态不规则,边界不清,瘤内不均匀强化,瘤周见“树根征”、“周围卫星灶”、“皮肤尾征”及“子结节外突征”时,提示病变向恶性转化和术后易复发,建议适当扩大切除范围。

3. DFSP 的鉴别诊断

DFSP 发病位置较表浅,需与其他发生于皮肤及皮下表浅部位的软组织肿瘤鉴别:①真皮纤维瘤,病变部位亦为真皮层,单发或多发,多发生于四肢,常伴表皮组织的增厚,但瘤体直径一般不超过 3 cm,依据其乏血供的特点和免疫组织化学 CD34 阴性有助于与 DFSP 的鉴别;②纤维肉瘤,发病部位广泛,以四肢特

别是大腿和膝部最为常见,多位于肢体深部,单个肿块,体积较大,可有假包膜,边界较清,无包膜者边界不清,其密度或信号常不均匀,内部出血及坏死常见,且镜下无明显的席纹状结构;③皮肤恶性黑色素瘤,位于皮肤表面及皮下,多起源于皮肤黑痣恶变,病变皮肤多呈蓝黑色而 DFSP 多呈红色,其 MRI 表现具有特征性的 T_1 WI 高、 T_2 WI 低信号,而 DFSP 多呈 T_1 WI 稍低、 T_2 WI 高信号;④脂肪瘤及脂肪肉瘤,多位于皮下脂肪层或深部肌间隙内,脂肪瘤及高分化型脂肪肉瘤内可见脂肪成分及条状分隔;黏液型及多形性脂肪肉瘤脂肪成分罕见,但其发病部位较深,可与 DFSP 鉴别;⑤神经纤维瘤,也可发生于皮下,但病灶大多较小,常多发,增强扫描强化程度弱于 DFSP,神经纤维瘤多合并神经纤维瘤病。

综上所述,DFSP 较为罕见,根据其特征性的发病部位和 CT、MRI 表现可作出较准确的诊断,最终诊断需依赖病理学检查。全面的影像学检查特别是 CT 和 MRI,能提供肿块位置、大小、形态、边缘、内部结构、皮肤及深部侵犯程度、与周围组织的关系等,可为 DFSP 特别是术后复发患者的术前评估提供重要信息。

参考文献:

- [1] Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance[J]. AJR, 1994, 163(2): 391-394.
- [2] Bague S, Folpe AL. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting as a subcutaneous mass; a clinicopathological study of 15 cases with exclusive or near-exclusive subcutaneous involvement[J]. Am J Dermatopathol, 2008, 30(4): 327-332.
- [3] Haycox CL, Odland PB, Olbright SM, et al. Immunohistochemical characterization of dermatofibrosarcoma protuberans with practical applications for diagnosis and treatment[J]. J Am Acad Dermatol, 1997, 37(3 Pt 1): 438-444.
- [4] Li J, Ge X, Ma JM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans[J]. Ophthalmology, 2012, 119(1): 1-3.
- [5] Hawk JL. Dermatofibrosarcoma protuberans[J]. Clin Exp Dermatol, 1977, 2(1): 85-89.
- [6] Kerob D, Pedetour F, Leboeuf C, et al. Value of cytogenetic analysis in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans[J]. J Clin Oncol, 2008, 26(10): 1757-1759.
- [7] 何涌, 田丽, 陈应明, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志, 2014, 48(5): 399-402.
- [8] 朱熠, 成官迅, 高茜, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的 MRI 和 CT 表现[J]. 中国介入影像与治疗学, 2013, 10(11): 663-666.
- [9] 张雷, 罗娅红, 李森, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的影像学诊断[J]. 实用放射学杂志, 2013, 29(2): 325-326.
- [10] 肖利华, 袁焕初, 梁满球, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤 6 例 CT 诊断[J]. 影像诊断与介入放射学, 2012, 21(6): 468-469.
- [11] Torreggiani WC, Al-Ismail K, Munk PL, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: MR imaging features[J]. AJR, 2002, 178(4): 989-993.
- [12] 孙春峰, 陈莹, 杨明慧, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤 MRI 表现一例[J]. 放射学实践, 2010, 25(9): 1056-1057.
- [13] 许梦君. 手隆突性皮肤纤维肉瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(10): 1541-1544.
- [14] 张九龙, 熊祚钢, 张琳, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的影像表现及病理基础[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(7): 1074-1078.
- [15] 王同民, 郑红伟. 隆突性皮肤纤维肉瘤的 MRI 表现及病理分析[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(11): 1832-1835.
- [16] Li X, Zhang W, Xiao L, et al. Computed tomographic and pathological findings of dermatofibrosarcoma protuberans[J]. J Comput Assist Tomogr, 2012, 36(4): 462-468.
- [17] Angouridakis N, Kafas P, Jerjes W, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation of the head and neck[J]. Head Neck Oncol, 2011, 25(1): 5.

(收稿日期: 2016-08-04 修回日期: 2016-11-14)